UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1949 - 1950 - N° 27

LE DERMATOFIBROME PROGRESSIF & RECIDIVANT DE DE DARIER ET FERRAND

REVUE GÉNÉRALE A PROPOS DE DEUX CAS

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le : Mercredit 14 Décembre 1949

PAR

Jacques-Robert JUGAIN

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Licencié es-Lettres.

né à PLOUGUIEL (Côtes-du-Nord) le 19 Avril 1925

Examinateurs de la Thèse

MM. JOULIA, professeur ..... Président
CREYX, professeur .....
SARIC, agrégé ..... Juges
LE COULANT, agrégé .....

IMPRIMERIE BOÉCHAT
117, RUE HÉRON
BORDEAUX

1949

JUGAIN (Jacques-Robert)

Le Dermatofibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand - Bordeaux, imprimerie Boéchat, 1949 In-8°, 40 p., fig.

(Thèse Médec. Bordeaux 1949-1950 N° 27)

JUGAIN (Jacques-Robert)

Le Dermatofibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand - Bordeaux, imprimerie Boéchat, 1949 In-8°, 40 p., fig.

(Thèse Médec. Bordeaux 1949-1950 N° 27)

JUGAIN (Jacques-Robert)

Le Dermatofibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand - Bordeaux, imprimerie Boéchat, 1949 In-8°, 40 p., fig.

(Thèse Médec. Bordeaux 1949-1950 N° 27)

JUGAIN (Jacques-Robert)

Le Dermatofibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand - Bordeaux, imprimerie Boéchat, 1949 In-8°, 40 p., fig.

(Thèse Médec. Bordeaux 1949-1950 N° 27)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536518_0035

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1949 - 1950 - N° 27

LE DERMATOFIBROME PROGRESSIF & RECIDIVANT DE DE DARIER ET FERRAND

REVUE GÉNÉRALE A PROPOS DE DEUX CAS

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le : Mercredit 14 Décembre 1949

PAR

Jacques-Robert JUGAIN

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Licencié es-Lettres.

né à PLOUGUIEL (Côtes-du-Nord) le 19 Avril 1925

Examinateurs de la Thèse	MM. JOULIA, professeur	Président
	CREYX, professeur	Juges
	SARIC, agrégé	Juges
	LE COULANT. agrégé	Juges

IMPRIMERIE BOÉCHAT
117, RUE HÉRON
BORDEAUX

1949

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen M. PORTMANN.

DOYEN HONORAIRE : M. DUPÉRIÉ — **ASSESSEUR** : M. CHELLE

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DENIGÈS, A. MANDOUL, PETGES, GUYOT, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PÉRY, LABAT, CHARRIER.

PROFESSEURS

	MM.
Clinique médicale	DUPERIÉ. CREYX.
Clinique chirurgicale	PAPIN. MASSÉ.
Clinique d'accouchements	RIVIERE.
Anatomie pathologique et microscopie clinique	DE GRAILLY.
Anatomie	VILLEMIN.
Anatomie générale et histologie	N...
Hygiène et tuberculose	PIÉCHAUD.
Médecine légale et Médecine du travail	DERVILLÉE.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale	REBOUL.
Chimie	CHELLE.
Matière médicale	GOLSE.
Pharmacie	VITTE.
Physiologie	FABRE.
Clinique médicale des maladies des enfants	FONTAN.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.
Zoologie et parasitologie	SIGALAS.
Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique ophtalmologique	BEAUVIEUX.

	MM.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LOUBAT.
Clinique des maladies infectieuses	DAMADE.
Chimie biologique et médicale	MACHEBŒUF.
Physique médicale et pharmaceutique	PIFFAULT.
Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques	BONNIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JOULIA.
Clinique des maladies des voies urinaires	DARGET.
Clinique des maladies nerveuses et mentales	DELMAS-MARSALET
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Toxicologie et hygiène appliquée	CASTAGNOU.
Clinique odonto-stomatologique	DUBECQ.
Botanique et cryptogamie	GIRARD.
Thérapeutique	BROUSTET.

PROFESSEURS SANS CHAIRE : MM. PERRENS (Maladies mentales), DUFOUR (Anatomie), MESNARD (Pharmacie).

AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Physiologie	N.
Médecine générale	N. SARIC. DUBARRY. J. TRAISSAC. BERGOUIGNAN.
Chirurgie générale	N. N. POUYANNE. LAUMONIER. CHAVANNAZ.
Obstétrique	MAHON.
Ophtalmologie	BESSIERE.

	MM.
Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
Dermatologie et syphiligraphie	LE COULANT.
Chimie médicale	TAYEAU.
Chimie générale pharmaceutique et toxicologie	N.
Histoire naturelle médicale et parasitologie	N.
Histologie	MAYER.
Pédiatrie et puériculture	VERGER.
Médecine légale et médecine du travail	L'ÉPÉE.
Electro-radiologie	LACHAPÈLE.
Odonto-stomatologie	MARONNEAUD.

MAITRE DE CONFERENCE

Physique pharmaceutique ..... M. BLANQUET.

COURS COMPLEMENTAIRE

	MM.
Médecine operatoire	N.
Accouchements	N.
Puériculture	PÉRY.
Zoologie et parasitologie	N.
Législat. pharmaceutique	POPLAWSKI.
Ophtalmologie	N.
Anatomie	RIGAUD.
Chimie minérale	R. GOLSE.

	MM.
Pharmacie galénique	MESNARD.
Bactériologie	MOUREAU.
Physiologie	Mlle ROUGIER.
Chimie biologique	NEUZIL.
Parasitologie et biologie appliquées	PAUTRIZEL.
Pathologie chirurgicale	LAUMONIER.
Biologie Pharmaceutique	MASQUELIER

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MA GRAND-MÈRE

A MA FEMME

A MES PARENTS ET A MES PROCHES

A MES AMIS

A CEUX QUI M'ONT AIDÉ
A M'INSTRUIRE

A MES MAITRES DES FACULTÉS
DE MÉDECINE ET DE LETTRES

A MES MAITRES
DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL,
DIRECTEUR
DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ
MILITAIRE DE LYON

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL,
DIRECTEUR
DU SERVICE DE SANTÉ
DE LA IVe RÉGION MILITAIRE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ
LE COULANT

Agrégé de Dermato-Vénérologie
Dermato-Vénérologiste des Hôpitaux.
Officier d'Académie.

à qui je suis très reconnaissant
de m'avoir inspiré cette thèse.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ
SARIC

Médecin des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CREYX

Professeur de Clinique Médicale.
Médecin des Hôpitaux.
Chevalier de la Légion d'Honneur.
Croix de Guerre
Officier de l'Instruction Publique

Dont j'ai toujours suivi, avec
plaisir et profit, les leçons cliniques
de l'Hôpital St-André et les cours
à la Faculté.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JOULIA

Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Officier de l'Instruction publique.

Qui a bien voulu me faire l'honneur

d'accepter la Présidence de ma Thèse.

Je tiens à remercier, ici, très sincèrement, Mlle CHEROUX, qui a fait les belles microphotographies de cette thèse ; et M. le Dr DABADIE, à qui je dois une observation.

LE DERMATOFIBROME PROGRESSIF & RECIDIVANT DE DARIER & FERRAND

GÉNÉRALITÉS ET DÉFINITION

On ne peut mieux faire, pour définir le dermatofibrome progressif et récidivant, que de citer Darier, qui le premier, individualisa ce type :

Au point de vue clinique, c'est :

— une lésion néoformative de la peau, à traits empruntés :

a) au tableau de la sclérodermie en plaque ;

b) mais surtout au tableau des néoplasmes.

— ayant une évolution progressive, en quelque sorte indéfinie.

— une très grande résistance au traitement.

— une tendance extrême à la repullulation après destruction ; ce qui lui confère un certain degré de malignité.

Au point de vue histologique, on distingue trois stades :

— un stade initial se rattachant aux dermatosclérose.

— ultérieurement un stade avec aspect typique de fibrome fasciculé.

— enfin, et, à un moment donné, et, par places, on a la texture exacte du sarcome fuso-cellulaire.

HISTORIQUE

C'est à Darier et Ferrand que l'on doit l'individualisation de ce type pathologique.

En 1924, dans les *Annales de Dermatologie*, en se basant sur quatre cas dont trois personnels plus le cas de Cailliau et Rabut de 1923, ils font une étude approfondie de cette question.

Avant eux, des observations avaient été publiées, que l'on peut maintenant rattacher à leur type.

— Pfeiffer et Kartscher (1904) : 3 cas chacun ;
— Coenen (1909) : 2 cas ;
— Artz (1909) : 1 cas ;
— Kunitzky et Grabisch (1921) : 3 cas ;
— Lutz (1922) : 1 cas ;
— Weidmann (1922) : 1 cas ;
— Fuchs (1923) : 1 cas ;
— Jodassohn (1923) : 2 cas ;
— Cailliau et Rabut (1923) : 1 cas, repris par Darier et Ferrand.

Un an après Darier et Ferrand, en 1925, Hoffmann, faisant un important travail, étudie vingt-quatre cas dont trois personnels, et donne à ce type, le nom de : « Dermatofibrosarcome protuberans et progrediens ». A cette date (1925) vingt-cinq cas environ avaient été publiés.

En 1926, Darier fait une nouvelle publication. Milian et Périn citent un cas de dermatofibrome sus-malléolaire.

Kiess, en 1928, cite une observation et passe en revue vingt-six cas publiés.

En Amérique Senear, Andrews et Willis ont deux observations.

A Buenos-Aires, Puente et Capello : 1 cas.

Seminario et Pessano : 1 cas.

A Vienne, Volk : 1 observation.

En 1929, Nicolau, de Bucarest, en cite une autre.

Usher, deux.

Mosto, en France, veut rattacher le type pathologique aux dermatoneuromes (théorie que Darier réfute aussitôt).

Puis Roussy et Huguenin, dans le *Bulletin de l'Association Francaise pour l'étude du cancer*, décrivent une tumeur répondant, en beaucoup de points, à celles de Darier et Ferrand.

Ensuite, c'est Lapa dans le *Lisboa Medica* de 1929.

En 1930, Boisson, de Toulouse, inspiré par Chatellier (lequel cite trois nouveaux cas et établit l'historique des observations depuis 1925), fait sa thèse sur les Dermatofibromes, passant en revue trente-trois observations dont quatre inédites.

En 1930, 1931, 1932, il faut encore citer :

En Italie : Scolari, Scomazzoni, Levi, Bertaccini, Casazza, Pinetti.

En Allemagne : Bezcecny, Bruck.

En France : Margarot, Plagniol et Guibert.

Comme on le voit, cette affection qui semblait rare au début, parce que mal individualisée, a été étudiée partout et de plus en plus.

Jusqu'en 1949, on trouve une bibliographie importante et variée :

— En France : Touraine et Aubrun, Woringer, Pautrier, Favre et Josserand, Nastase et Ionescu, Woringer, Alt et Erb,

— En Allemagne : Bezcecny (1934), qui signale des métastases pulmonaires ; Holtkemeier, Fessler, Beek, Binkley.

— En Italie : Botto-Mica, Sciacchitano, Senra.

— Aux U. S. A. : Mac Master, Neidelman.

— En Tchécoslovaquie : Pollak.

— A Cuba : Quéro, Gonzalès Péris et O. de Laosa.

— Au Japon : Yamasaki.

— Au Canada : Michaud.

— En Pologne : Alkiewicz et Suwalski.

— En Espagne : Sutter, Gomez Camejo et Figueras.

LES OBSERVATIONS ANTÉRIEURES

— *Kartscher* : 3 observations :

N° 1. — Homme de 71 ans présentant une tuméfaction abdominale de la grosseur d'une orange, ulcérée mais indolore, évoluant depuis une soixantaine d'années. Trois interventions chirurgicales : récidive constante, Pas de notion de trauma dans l'anemnèse. Mort de pneumonie.

N° 2. — Homme de 55 ans, ayant une tuméfaction abdominale grosse comme une orange, indolore mais ulcérée en deux points. L'évolution durait depuis six ans. Une intervention chirurgicale suivie aussitôt de récidive. Notion de trauma antérieur.

N° 3. — Femme de 55 ans, portant sur l'abdomen de nombreux petits nodules. Lésion indolore, non ulcérée, évoluant depuis sept ans. Trauma antérieur ; une intervention. A signaler une métastase à la cuisse.

Pour ses trois malades, l'auteur souligne la forme pédonculée et la mobilité de leurs lésions.

— *Pfeiffer* : 3 observations :

N° 4. — Femme de 61 ans. A l'âge de 31 ans, apparition d'une tumeur abdominale évoluant rapidement depuis six mois, ayant la taille d'une grosse pomme. Masse douloureuse, mobile sur les plans profonds, mais adhérente à la peau.

N° 5. — Homme de 21 ans, ayant depuis quinze ans un épaississement de la peau de l'abdomen, a vu, depuis six mois, se développer rapidement une masse indolore et mobile, ulcérée, grosse comme une orange. Trois opérations avec récidives constantes.

N° 6. — Femme de 53 ans, un an et demi après un traumatisme dans la région ombilicale voit apparaître, dans cette région, une masse de la grosseur d'un œuf, ulcérée.

— *Coenen* : 2 observations.

N° 7. — Femme de 61 ans, ayant à l'épaule droite une masse de la grosseur d'une noix, portant une protubérance, datant de plus de dix ans, mais évoluant surtout depuis deux ans. Une intervention ; récidive seulement pendant trois ans.

N° 8. — Homme de 53 ans ; à l'âge de vingt-huit ans, apparaît une tumeur ombilicale qui évolue surtout depuis la dernière année ; grosse comme un poing d'homme, avec une proéminence, ulcérée. Une intervention. Plus de récidive depuis huit ans.

Artz : 1 observation :

N° 9. — Femme de 43 ans ; depuis quinze ans, présente, au sein gauche, une tumeur de la taille d'un poing d'enfant, ulcérée mais mobile, et qui évolue surtout depuis deux ans. Adénopathie axillaire et lymphadénite régionale.

— *Kutznitzky et Grabisch* : 3 observations.

N° 10. — Femme de 43 ans, présentant à la clavicule droite, un petit nodule de 5 centimètres de diamètre, advenu à l'âge de 14 ans, à la suite d'un traumatisme, et évoluant progressivement depuis quatre ans. Ulcération. Opération, récidive.

N° 11. — Femme de 38 ans ; traumatisme thoracique à 23 ans ; neuf ans après, naissance de nombreuses nodosités de la grosseur de pois, dans la région traumatisée. On note l'adhérence du muscle grand pectoral à la tumeur.

N° 12. — Homme de 22 ans : sur la paroi gauche du thorax, apparaît, il y a une quinzaine d'années, un nodule qui grossit. Actuellement, il est de la taille d'une pomme. Deux ans après l'opération, récidive.

— *Darier* : 4 observations :

N° 13. — Homme de 48 ans : ayant à l'ombilic et autour plusieurs nodules de la taille d'un pois à une noix, d'évolution lente, datant de trois ans. Diathermie, radiothérapie, excision, récidives constantes. A noter une adénopathie axillaire droite. Mort de pneumonie.

N° 14. — Homme de 67 ans : possédant, dans la région inguinale gauche, une plaque mamelonnée avec protubérance, de la grandeur d'une paume de main, évoluant lentement depuis quarante-deux ans. Quatre interventions, récidives constantes. A noter un exitus par gangrène de la jambe.

N° 15. — Homme de 42 ans : présentant dans la région ombilicale, une masse protubérancielle de 10 à 20 centimètres. évoluant progressivement depuis neuf ans. Radiothérapie : disparition de la tumeur, puis récidive.

N° 16. — Homme de 49 ans, présentant, au-dessus et en dedans du sein droit, une masse lobulée et bosselée de la taille d'une demi-noix. Le début remonte à vingt-cinq ans. Radiothérapie, exérèse : pas de récidive après deux ans.

— *Cailliau et Rabut* : 1 observation :

N° 17. — Femme de 43 ans : ayant une plaque de la grandeur d'une paume de main, portant plusieurs nodules saillants et arrondis, dans la région sus-inguinale gauche, évoluant depuis quatre ans. A noter la coexistence d'un fibrome utérin.

— *Lutz* : 1 observation.

N° 18. — Homme de 32 ans, ayant, dans la région inguinale gauche, une tuméfaction de 9 à 12 centimètres avec des petits nodules secondaires, évoluant lentement depuis neuf ans, et rapidement depuis une année ; la peau, en surface, est partiellement atrophiée.

— *Weidmann* : 1 observation :

N° 19. — Jeune homme de 20 ans : présentant, dans la région inguinale, une nodosité, grosse comme un « dollar d'argent », évoluant progressivement depuis sept ans. Radiothérapie, exérèse.

— *Hoffmann* : 3 observations :

N° 20. — Homme de 57 ans : chez lequel existe, à la fesse droite, une protubérance de la grosseur d'un poing, d'évolution lente et progressive datant de douze ans, érodée en surface. Opération, pas de récidive depuis deux ans et demi.

N° 21. — Homme de 60 ans : présentant une tuméfaction dans la région de l'articulation radio-carpienne droite, de la grosseur d'une petite pomme, érodée, évoluant depuis cinquante ans. Intervention, pas de récidive depuis un an. Traumatisme antérieur.

N° 22. — Homme de 49 ans : dans la région sous-scapulaire, existe une masse grosse comme une pomme, évoluant depuis trois ans. Une intervention, pas de récidive depuis un an.

— *Scomazzoni.* — 1 observation :

N° 23. — Homme de 43 ans : présentant, dans la région claviculaire droite, une plaque chargée de plusieurs nodules dont certains de la taille d'une pomme. Aspect télangiectasique. Evolution lente et progressive depuis vingt-trois ans. Radiothérapie suivie de récidive.

— *Fuchs* : 1 observation :

N° 24. — Femme de 48 ans : avec des tumeurs dans la région fessière gauche, la face antérieure de l'avant-bras gauche et le creux poplitée.

— *Jodassohn* : 2 observations :

N° 25. — Femme de 30 ans.

N° 26. — Homme avec localisations à la cuisse.

– *Milian et Périn* : 1 observation :

N° 27. — Femme de 42 ans : possédant une tumeur dans la région malléolaire interne droite, ronde, de la taille d'une pièce de 1 franc, ulcérée, apparue il y a seize mois. Electrocoagulation.

— *Kiess* : 1 observation :

N° 28. — Homme de 28 ans : avec une tumeur dans la région sus-pubienne, de 10 à 12 cm. de dimension, apparue il y a deux ans. Une intervention, pas de récidive depuis neuf mois.

— *Nicolau* : 1 observation :

N° 29. — Homme de 42 ans, possédant, dans la région pubienne, une nodosité avec proéminence, de la grosseur d'un œuf de pigeon. La surface présente de la télangiectasie.

— *Senear* : 2 observations :

N° 30. — Femme de 49 ans : ayant, sur la paroi droite de l'abdomen, de nombreuses tumeurs variant de la grosseur d'une noisette à celle d'un œuf de poule. L'évolution remonte à douze ans. La surface est ulcérée. Radiothérapie plus trois exérèses, pas de récidive.

N° 31. — Femme de 59 ans : ayant une tumeur ulcérée dans la partie supéro-externe de la poitrine. Le début remonte à un an. Une intervention, pas de récidive depuis deux ans.

— *Willis* : 3 observations :

N° 32. — Femme de 49 ans : possédant, au bord radial du poignet droit, une tumeur de 3 cm. de diamètre, évoluant depuis vingt-quatre ans. Elle signale un traumatisme antérieur. Trois interventions.

N° 33. — Homme de 50 ans, avec, sur l'abdomen, dix tumeurs dont deux ont 10 cm. de diamètre.

N° 34. — Homme de 50 ans : ayant de nombreuses tumeurs sur le côté gauche de la poitrine et le dos. Evolution depuis un an. Une intervention suivie de récidive.

— *Usher* : 2 observations :

N° 35. — Homme de 33 ans : atteint d'une tumeur dans la région ombilicale. Le début remonte à huit ans. Une intervention, pas de récidive après cinq mois.

N° 36. — Femme de 35 ans, présentant de nombreuses tumeurs au mollet droit, à l'abdomen et au dos. L'affection dure depuis quinze ans. On note une lymphadénite inguinale. Rayons X : régression des tumeurs.

— *Lapa* : 1 observation :

N° 37. — Homme de 50 ans : sur la paroi du ventre, près du pénis, existe une lésion de 6 à 11 cm., évoluant depuis cinq ans. Traumatisme antérieur.

— *Roussy et Huguenin* : 1 observation :

N° 38. — Jeune fille de 21 ans, atteinte de tumeur à l'aisselle droite, douloureuse. A signaler une altération de l'humérus et de l'omoplate.

— *Mosto* : 1 observation :

N° 39. — Homme de 52 ans : ayant cinq tumeurs inguinales, ulcérées, évoluant depuis vingt ans.

— *Boisson* (thèse) : 4 observations :

— N° 40. — Homme de 56 ans, avec des tumeurs dans l'hypocondre gauche.

N° 41. — Soldat ayant des tumeurs dans la région inguino-crurale.

N° 42. — Soldat : tumeurs au bras droit.

N° 43. — Homme de 32 ans : avec une tumeur à la nuque.

— *Scolari* : 1 observation :

N° 44. — Femme de 55 ans : ayant, sur l'abdomen, une tumeur ulcérée de la grosseur d'un œuf de poule, évoluant depuis dix ans ; une intervention suivie de récidive.

— *Lévi* : 1 observation :

N° 45. — Homme de 38 ans : présentant, sur la région dorsale du pénis, une tumeur du volume d'un poing d'enfant, évoluant depuis trente ans environ. On note une adénopathie inguinale. Une exérèse et radiothérapie, suivies de deux ou trois récidives.

— *Margarot et Guibert* : 1 observation :

N° 46. — Femme de 43 ans : présentant des nodosités de la grosseur d'une lentille à celle d'une grosse noix, situées sur la paroi gauche de l'abdomen, ulcérées en surface, et évoluant depuis dix sept-ans. Trois interventions ; trois récidives.

— *Pinetti* : 1 observation :

N° 47. — Il signale un cas de tumeur de la grosseur d'un œuf de poule, sur le dos du pied gauche.

— *Touraine et Aubrun* : 1 observation :

N° 48. — Homme de 61 ans : avec deux tumeurs du volume d'une noisette et d'une grosse noix, dans la région para-ombilicale. Evolution depuis quarante-deux ans. Radiothérapie, pas de récidive.

— *Bezcecny* : 3 observations :

N° 49. — Homme de 48 ans : nombreux nodules ulcérés sur l'abdomen et la poitrine. Début il y a trente-huit ans. Une intervention suivie de récidive.

N° 50. — Femme de 31 ans : ayant sur le dos, une lésion de 15 cm. de diamètre, évoluant depuis quinze ans.

N° 51. — Femme de 35 ans : portant à l'abdomen une tumeur datant de trois ans.

— *Mac Master* : 1 observation :

N° 52. — Homme de 66 ans, présentant, dans la partie supérieure du côté droit de l'abdomen, deux tumeurs du volume d'une cerise, évoluant depuis deux ans.

— *Beek* : 1 observation :

N° 53. — Femme de 54 ans : ayant de nombreuses tumeurs érodées para-ombilicales, de la grosseur de pommes, et évoluant depuis huit ans. Une exérèse suivie de récidive.

— *Alkiewicz* : 1 observation :

N° 54. — Femme de 26 ans : avec de nombreuses tumeurs dans le dos, évoluant depuis vingt ans. On note une structure d'histiocytome.

— *Nastase et Ionescu* : 1 observation :

N° 55. — Homme de 45 ans : ayant, à la partie latérale droite du thorax, deux tumeurs de la grosseur d'œufs de poule, évoluant depuis deux ans, et présentant, en surface des zones nécrosées. Excision large.

— *Quero* : 1 observation :

N° 56. — Femme de 50 ans : atteinte de trois tuméfactions de 11 à 14 cm. de dimensions, sur la partie externe du genou gauche. Evolution depuis dix-huit ans.

— *Michaud* : 1 observation :

N° 57. — Un cas de tumeur à l'épaule, chez une femme ; évolution lente pendant plus de trente-cinq ans, puis évolution rapide. On remarque, chez la fille de cette femme, une lésion du même genre.

— *Woringer, Alt et Erb* : 1 observation :

N° 58. — Femme de 66 ans, ayant au tiers inférieur de la face antéro-externe du bras droit, une plaque rectangulaire, sclérodermiforme, de 60 mm. sur 45 mm., portant une tumeur bosselée de la grosseur d'une noix et une autre tumeur plus petite (noyau de cerise), érodée en surface. La première tumeur, apparue à la naissance, a précédé de quinze ans la formation de la plaque fibreuse. Pas d'adénopathie. L'accroissement de ces lésions s'est fait vers 46 ans, à la ménopause. A l'heure actuelle, il est arrêté.

OBSERVATIONS FAITES A LA CLINIQUE DE DERMATOLOGIE DE BORDEAUX

Observation I.

(*Drs Le Coulant et Dabadie.*)

N... Yvette : 7 mois.

25 février 1948 : depuis six mois, l'annulaire de la main droite a présenté une petite tuméfaction de la taille d'un grain de chanvre aplati. Apparue à l'âge de un mois et demi, elle a grossi progressivement, puis apparition, à d'autres doigts — médius droit et, aussi, médius de la main opposée — de nouvelles tuméfactions ; mais celles-ci sont survenues peu à peu, sans que la famille de l'enfant puisse en préciser la date exacte. Le doigt le plus atteint est l'annulaire droit.

Examen clinique :

On remarque des tuméfactions arrondies, nettement hypodermiques, sans adhérence aux plans profonds, du volume de gros pois ou de noyaux de cerise, isolées sur quelques doigts, agminées sur l'annulaire droit au point que l'organe est complètement déformé, mamelonné, et l'ongle sort curieusement au milieu de cette tuméfaction polylobée. La peau de cette surface est lisse, atrophique, comme amincie, semée parfois de télangiectasie, ou laissant percevoir, par transparence, un lacis vasculaire rouge ou violacé.

Les mouvements de la dernière articulation de ce doigt sont très limités, mais non supprimés ; toutes les autres articulations sont normales. Aucune autre tuméfaction n'existe sur le revêtement cutané ni sur le squelette. Pas de ganglions. Bon état général.

22 *mars* 1948 . — *La biopsie du médius gauche indique* :

Couche cornée d'épaisseur sensiblement normale, en partie adhérente à la couche granuleuse, dans les fonds des sillons cutanés.

Couche granuleuse relativement épaisse ; trois à quatre épaisseurs de cellules très fortement imprégnées d'éléïdine.

Corps muqueux épaissi, en hyperacanthose légère, par places. Allongement des papilles et des bourgeons interpapillaires qui sont filiformes parfois et digités.

La basale est régulière.

Le derme papillaire est nettement densifié, formé de nombreux fibroblastes à noyau sensiblement normal. Pas d'infiltration cellulaire d'autre nature.

Dans le derme moyen et profond, les fibres conjonctives sont disposées en faisceaux denses, parfois tourbillonnants, coupés suivant de différentes incidences, transversales et longitudinales surtout. Les faisceaux longitudinaux semblent enserrer le derme moyen dans une espèce d'anse ou de corbeilles aux parois ondulées parfois. On y voit de gros noyaux fortement teintés par l'hématéïne, donnant l'impression qu'il s'agit de fibroblastes jeunes.

Pas de mitoses visibles.

Les vaisseaux, nombreux et de petites dimensions, ont un endothélium nettement tuméfié, au point que la lumière est parfois réduite à une fente étoilée ou en Y.

Absence complète de fibres élastiques.

Observation II.

(*Clinique dermatologique du Pr Petges.*)

(Déjà publiée dans le travail inaugural de Deprecq sur la pellagre. La malade pellagreuse présentait, en outre, sur la région hémithoracique droite, un placard sclérodermiforme que l'histologie (Dr Mougneau) montra être un dermatofibrome de Darier et Ferrand.)

Examen du mois de juin 1936 :

S... Gabrielle : 35 ans, laveuse.

Atteinte de folie pellagreuse et d'érythèmes pellagroïdes printaniers depuis cinq ans, présente, sur l'hémithorax droit une petite tumeur, ayant débuté, il y a environ dix ans, par une papule non inflammatoire qui s'est étendue en surface et en profondeur.

Cette tumeur siège à deux travers de doigt au-dessous de la clavicule droite. Elle occupe la surface d'une paume de main d'enfant et est nettement limitée par sa couleur et sa consistance. La surface est inégale, présentant quatre saillies mamelonnées, allant du volume d'un pois à celui d'une cerise, et recouverte d'un épiderme cicatriciel d'aspect télangiectasique et adhérent au derme. Les tubérosités sont séparées par des plages déprimées scléreuses, de coloration plus pâle, d'aspect cireux. En bordure, la plaque est plus unie, de niveau avec la peau saine dont elle se différencie par la couleur violacée. A la palpation, cette plaque est ferme, cartonnée, comme infiltrée de suif. On la mobilise facilement sur les plans profonds.

Examen en juin 1938 :

Les phénomènes de pellagre ont disparu complètement. Le dermatofribrome, au contraire, a augmenté en étendue, et les tubérosités sont égales ou supérieures à leur volume primitif.

Biopsie du 11 *août* 1941 :

La tumeur, dans sa partie supérieure, est séparée de l'épiderme par une bande dermique ne présentant pas de modifications notables. La biopsie n'intéresse pas l'hypoderme, et l'on ne voit pas la limite de la tumeur.

Un tissu fasciculé, tourbillonnant, constitué par des cellules fusiformes du type fibrocyte, pourvues d'un noyau volumineux, pâle, nucléolé. Ces cellules sont séparées par des fibrilles collagènes. Il y a, en outre, un peu d'œdème intercellulaire. Les mitoses sont très rares. On n'a pas vu de cellules multinucléées par amitose. Pas de monstruosités cellulaires. Les vaisseaux qui parcourent la tumeur sont assez nombreux. La plupart du temps, ils sont lacunaires. Les cellules qui les bordent sont du type fibrocyte.

En résumé :

La richesse de la tumeur en cellules, les caractères des noyaux, la structure des vaisseaux, permettent de dire qu'il s'agit d'un dermatofibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand.

ÉTUDE CLINIQUE

I. — DESCRIPTION DES LÉSIONS

L'évolution se fait en deux périodes.

D'abord, il y a modification fibreuse de la peau :

Des placards indurés, composés de nodules, apparaissent. Puis, sur ces placards, prennent naissance des masses plus ou moins sphériques qui augmentent peu à peu de volume, et qui, de ce fait, peuvent devenir gênantes ; elles s'érodent parfois en surface.

Nous étudierons successivement la plaque fibreuse, puis les tumeurs.

a) *Période de début : la plaque fibreuse* :

Au début, la lésion est insidieuse ; elle se forme :

— soit par une modification fibreuse de la peau qui donne un placard induré sclérodermiforme ou pseudo-chéloïdien,

— soit par plusieurs nodules durs et enchassés dans le derme qui confluent en un placard à peine surélevé.

Ce placard croît lentement à la périphérie et atteint la dimension d'une main et plus.

La lésion initiale est mal limitée, de forme variable, ronde ou polycyclique, de couleur rose pâle, avec des marbrures lilas, quelquefois accompagnée de pigmentation brunâtre. La surface en est lisse, finement quadrillée ou un peu mamelonnée. A la palpation, on sent un tissu fibreux, très dur, impossible à plisser, avec des irrégularités de surface, et, par endroits, des nodules plus fermes. Cette plaque n'est pas adhérente aux plans profonds ; elle n'est pas douloureuse, mais seulement gênante par son étendue. Coenen a signalé, dans une observation, l'aspect cicatriciel de la peau envoisinant la plaque scléreuse.

b) *Période d'état : les tumeurs* :

Cette plaque primitive restera plus ou moins longtemps stationnaire. Elle augmentera lentement, et, de mois en mois, d'années en années, sur ce placard, apparaîtront des saillies de plus en plus nombreuses et volumineuses, ou bien ces tumeurs naîtront plus vite.

L'aspect clinique sera, alors, complètement modifié.

Une fois le dermatofibrome formé, il se présente :

— Soit sous forme d'une tumeur unique, siégeant sur la plaque fibreuse du début, laquelle, formant la base génératrice des tumeurs, ne se transforme pas entièrement, mais garde toujours, par endroits, ses caractères primitifs.

— Soit comme de nombreuses masses à des stades d'évolution très différents, disposés çà et là.

Volume. — Le volume des tumeurs est très variable, allant des dimensions d'une lentille (Margarot) à celles d'une tête d'enfant, en passant par celles d'une orange (von Kartscher),

celles de l'œuf de poule (Darier), celles d'une cerise (Mac Master) ou celles d'une noisette (Touraine et Aubrun).

Formes. — Certaines de ces masses sont sessiles et se développent autant en surface qu'en profondeur, d'autres sont pédiculées, d'autres ont des protubérances de grosseurs variées (noix, Lévi), d'autres, enfin, sont cratériformes, entourées d'un bourrelet saillant (Milian et Périn). Certaines nodosités très proéminentes s'amincissent au point d'attache.

Couleur. — Elle est variable, allant du jaune ivoire au violacé, en passant par le jaune bistre.

Aspect de la peau recouvrant la tumeur. — Cette peau est tendue, lisse, luisante parfois, adhérente à la masse tumorale ; par places, amincie, et, quelquefois, présentant un aspect sclérodermiforme. Scomazzoni signale l'involution spontanée de certains nodules, laissant, à la place, des brides scléreuses chéloïdiformes.

A la palpation, les tumeurs ont une dureté cartilagineuse. Elles ne sont nullement douloureuses, bien que Roussy et Huguenin signalent un cas douloureux.

Elles ne sont gênantes que par leur dimension et leur siège.

Elles n'ont aucune tendance au ramollissement ou à la nécrose ; cependant Nastase et Ionescu en signalent un cas. La mortification apparaît, par contre, s'il y a infection ; en effet, les vêtements irritent la surface et il y a érosion fréquente (15 cas sur 60). De même la nécrose peut survenir à la suite d'interventions thérapeutiques locales très offensantes.

Erodées en surface, ces masses ne présentent pas d'ulcérations proprement dites et ne se détruisent pas dans leur masse : il y a suintement séro-sanguinolent ne se désséchant pas en croûte (Darier).

En général, le foyer en évolution est unique ; cependant Scolari a signalé deux foyers distincts : juxta-ombilical et pubo-inguinal ; mais n'est-ce pas là le fait de métastases lymphatiques, comme l'a dit Darier dans une observation?

II. — SIÈGE DES LÉSIONS

Darier, en 1924, avait cité, comme caractère mineur des dermatofibromes, leur prédilection de siège pour la peau de la *région antérieure de l'abdomen et des régions inguinales voisines.* Ceci est toujours vrai, puisque, sur les cinquante-sept observations que nous avons consultées dans la littérature, on trouve vingt-neuf localisations de ce genre.

Mais les autres situations ne sont pas rares :

— *Thorax* : 8 cas (Artz, Kuznitzky et Grabisch, Darier, Senear, Willis, Bezcecny, M. Le Coulant : obs. nº 2).

— *Région dorsale* : 6 cas (Hoffmann, Willis, Usher, Bezcecny, Alkiewicz).

— *Membre supérieur* : 6 cas (Hoffmann, Willis, Izard, Fuchs, M. Le Coulant : obs. nº 1 ; Woringer, Alt et Erb.).

— *Membre inférieur* : 5 cas (Usher, Milian et Périn, Pinetti,

Quero, Fuchs).

— *Cuisse et hanche* : 4 cas (Coenen, Weidmann, Usher, Jodassohn).

— *Epaule* : 3 cas (Coenen, Scomazzoni, Michaud).

— *Région fessière* : 2 cas (Fuchs, Hoffmann).

— *Région claviculaire* : 1 cas (Kuzn et Grabisch).

— *Aisselle* : 1 cas (Roussy et Huguenin).

— *Nuque* : 1 cas (Trouette, cité par Boisson).

— *Pénis* : 1 cas (Lévi).

Beek, dans soixante-trois cas étudiés dans la littérature, classe, ainsi, les lieux de prédilection des dermatofibromes :

a) Abdomen.

b) Thorax.

c) Extrémité inférieure.

d) Dos.

e) Région inguinale.

f) Extrémité supérieure.

III. — ÉVOLUTION DES LÉSIONS

L'évolution est très longue, et se chiffre par années et même par dizaines d'années ; par exemple : le cas de von Kartscher (homme de 71 ans, 60 années d'évolution) et le cas de Hoffmann (homme de 60 ans, évolution pendant 50 ans).

En général, les malades consultent tard, car ils ne souffrent pas, et viennent voir le médecin lorsque la gêne est trop grande. C'est encore, par hasard, que l'on peut découvrir un tel processus pathologique chez un sujet atteint d'une affection tout à fait différente, et venu consulter pour celle-ci ; ce fut le cas de la malade pellagreuse du Pr Petges.

Des poussées aiguës peuvent se produire au cours de l'évolution, soit spontanément, soit à l'occasion d'un traumatisme, soit encore après un traitement insuffisant.

Une fois les tumeurs formées, elles grossissent vite généralement, puis peuvent rester longtemps stationnaires ; d'autres tumeurs peuvent se former.

Bezcecny a vu un cas de régression spontanée des masses tumorales après plusieurs années d'évolution.

En résumé, la croissance n'est nullement ordonnée ni prévisible mais toujours illimitée.

Les masses peuvent atteindre la taille d'une tête d'enfant et leur nombre est quelquefois tel, qu'on a vu jusqu'à cent tumeurs recouvrir, en trente-huit ans, d'évolution, tout l'abdomen et une partie des téguments de la poitrine (Bezcecny).

IV. — MALIGNITÉ DES LÉSIONS

L'affection est purement locale ; il n'y a pas de troubles de la santé et l'état général reste bon. Les néoformations sont complètement indolores et n'importent que par la gêne qu'elles occasionnent, lorsqu'elles atteignent un trop gros volume.

Les ganglions correspondants ne sont nullement affectés ; cependant Lévi signale une adénopathie inguinale. Il n'y a pas de métastases ganglionnaires ou viscérales ; mais pourtant, Artz, Lévi ont vu des métastases lymphatiques ; Scolari, Hoffmann, des métastases par contact ; Grabisch une propagation au muscle grand pectoral et Bezcecny et Sciacchitano des métastases pulmonaires.

Usher et Michelson ont parlé de l'évolution maligne et de la survenue de métastases tardives.

Mais l'atteinte de l'état général et la cachexie peuvent s'observer par suite de la lymphorrhée et du suintement hémorragique persistant ; la mort peut survenir à la suite d'une maladie intercurrente ou par infection des lésions érodées.

Il y a peu de malignité générale, mais une grosse malignité locale ; il n'y a pas de métastases mais des foyers à distance.

En somme, le « pronostic est moins grave que celui des sarcomes, mais il est cependant très sérieux ».

V. — FORMES CLINIQUES

On distingue :

a) *Des formes d'évolution relativement rapide avec ulcération d'emblée*, tel le cas de Milian et Périn (fibrosarcome de la région malléolaire interne où la ressemblance avec l'épithélioma était frappante).

tel aussi le cas cité par Boisson dans sa thèse (dermatofibrome du bras droit chez un jeune soldat : apparence de chancre syphilitique).

b) *Des formes avec altération simultanée d'autres organes* :

exemple le cas de Grabisch, avec adhérence au muscle grand pectoral,

ou encore le cas de Roussy et Huguenin, avec altération de l'humérus et de l'omoplate.

c) *Des formes avec lymphadénite ou adénopathies régionales* : cas cités par Artz, Usher et Lévi.

d) *Des formes avec métastases pulmonaires*, décrites par Bezcecny et Sciacchitano.

e) *Des formes avec localisations multiples* :

Cas de Coenen : épaule et cuisse.

Cas de Willis : poitrine et dos.

Cas de Usher : cuisse droite, abdomen et dos.

Cas de Bezcecny : abdomen et poitrine.

Cas de Fuchs : fesse, avant-bras, creux poplitée.

f) *Enfin des formes*, les plus fréquemment rencontrées, décrites par de nombreux auteurs, et où *la localisation est unique.*

Nous mentionnerons le cas de Sezary, Gallerand et Worms, cité dans le tableau récapitulatif de Scolari (*Del fibrosarcoma cutaneo*) comme dermatofibrome ulcéré, mais qui, à la biopsie, s'est révélé être un sarcome fuso-cellulaire (Darier).

ÉTIOLOGIE

Bien que n'étant pas d'une extrême rareté, cette lésion n'est pas commune, puisque Woringer, en 1936, ne trouve que trente-cinq cas de publiés dans la littérature ; Casazza, cinquante cas ; Beek, soixante-trois cas, en 1938. Nous n'avons pu réunir que cinquante-huit observations publiées par les auteurs.

De la cause de cette affection, on ignore tout, et l'on ne peut formuler, jusqu'à présent que des hypothèses : certains auteurs font intervenir le rôle d'une malformation congénitale : Grabisch, Bruck. Cette théorie est loin d'être admise par tous.

Le dermatofibrome peut apparaître à tous les ages de la vie, principalement entre 25 et 50 ans. Nous avons trouvé quarante cas pendant cette période; dix-sept cas seulement avant ou après. Le début de l'affection peut remonter à la première enfance (Scolari). Boisson, dans sa thèse de 1930, prétendait qu'on ne rencontrait jamais le dermatofibrome avant l'âge de dix ans ; cette restriction est aujourd'hui levée, puisque Bertraccini signale le cas d'un enfant de cinq ans et que, dans l'observation de M. Le Coulant, que nous avons citée précédemment, la petite malade n'a que sept mois.

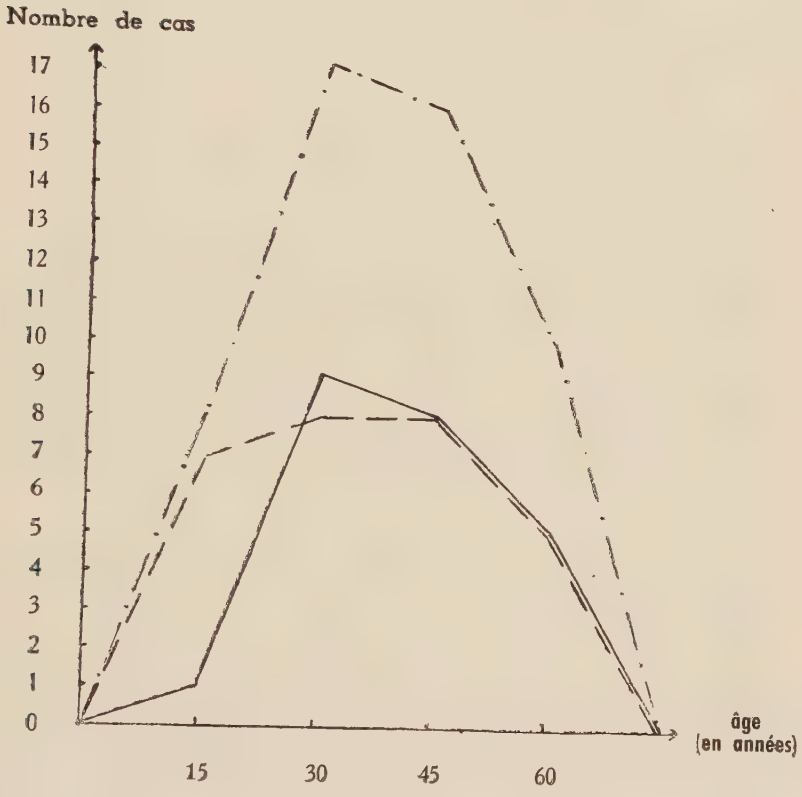
Les deux sexes sont également frappés par le processus pathologique, avec, cependant, une légère prédominance pour les hommes (sur les 59 cas observés, on trouve 32 hommes pour 27 femmes).

Quant au facteur héréditaire, il a toujours été nié par les auteurs. On n'en parle dans aucune observation sauf celle de Michaud (Canada, 1946) où la même lésion se retrouve chez une mère et sa fille. On ne peut établir, sur ce fait unique, le rôle de l'hérédité. Il s'agit, sans doute, d'une simple coïncidence.

Par contre, le traumatisme antérieur à l'apparition des lésions se relate fréquemment. Ainsi Boisson, sur trente-trois observations, trouve six cas de traumatisme ; nous en avons trouvé huit.

D'après Woringer, cette notion ne doit être retenue si elle date de plusieurs années.

COURBE DE FRÉQUENCE DU DERMATOFIBROME EN FONCTION DE L'AGE, AUQUEL APPARAIT LA PREMIÈRE LÉSION.



———— : femmes.

- - - - - - - : hommes.

- . - . - . - : ensemble des deux sexes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le dermatofibrome de Darier et Ferrand est interprété, suivant les auteurs, comme :

— un fibrome,

— un sarcome atypique.

— un mélange de fibrome et de sarcome.

L'examen du malade étant tardif, comme nous l'avons déjà dit, le point de départ exact de la lésion est difficile à préciser.

Envahissant le derme, le processus pathologique gagne, ensuite, le tissu cellulo-adipeux, dans lequel il s'infiltre. Certains auteurs, comme Scolari et Volk, signalent l'existence d'une limite capsulaire ; celle-ci est rare, car la tumeur, en effet, a une tendance très nette à l'envahissement. Toutes les formations différenciées de la peau disparaissent : glandes, poils, muscles lisses, nerfs ; quelquefois, cependant, certaines subsistent intactes (muscles lisses, Darier) ou modifiées (glandes sudoriques kystiques, Scomazzoni).

Étude macroscopique :

La coupe de la plaque fibreuse montre un derme épaissi, criant sous le couteau, et dont la surface de section est blanche, lisse et brillante.

Les tumeurs, incluses dans cette plaque, saignent peu et possèdent une tranche de section sèche, blanche et brillante également et dont la structure est grossièrement fasciculée. Bruck différencie, macroscopiquement, ces tumeurs du placard fibreux blanc, par leur teinte rosée, charnue et leur moindre dureté ; cette différence ne provient que des variations de la proportion entre les éléments cellulaires et les éléments collagènes du tissu tumoral.

On note, enfin, une atrophie épidermique légère.

Étude microscopique :

Qu'il s'agisse de la tumeur elle-même ou du placard fibreux qui lui a donné naissance, on retrouve, toujours, à l'examen histologique, le même aspect.

Au premier stade, celui de la plaque fibreuse, on voit déjà le fibrome envahir le chorion dans toute son épaisseur. Son tissu conjonctif jeune, en prolifération, fasciculé, semble s'être

substitué à celui du chorion normal. Le tissu collagène dermique normal a disparu complètement sauf au niveau des papilles. Quant au réseau élastique dermique, il est mis en évidence sur les préparations par l'orcéine acide ou le tétrachrome : il existe, mais il est distendu et fragmenté par places.

La néoformation fibreuse s'étend, par en haut, dans le corps capillaire du derme ; les papilles deviennent scléreuses, hautes, élargies ; quant à l'épiderme, il est peu modifié ; un peu épaissi et atrophié. En profondeur, la fibromatose s'introduit entre les éléments constituants de l'hypoderme — trousseaux fibreux de connexion, lobules adipeux, glandes sudoripares, vaisseaux — elle les repousse, les étouffe, les remplace.

Ce tissu dont la croissance est accélérée, donnera lieu aux tumeurs proprement dites.

Processus de formation de la fibromatose. — Il se produit un accroissement excentrique d'un noyau de fibrose initial, mais essentiellement intersticiel et discontinu, qui se développe simultanément dans toute une zone de chorion voisine du fibrome déjà constitué. Ainsi, entre les faisceaux conjonctifs et onduleux, parfaitement normaux du chorion, apparaît un tissu nouveau formé de cellules connectives à gros noyau, noyées dans une masse de fines fibrilles conjonctives.

Ce tissu néoformé se différencie du tissu conjonctif préformé par des réactions de coloration très nettes :

— teinte lilas pâle (au lieu de rose vif), par l'hématéine-éosine.

— teinte bleu pâle (au lieu de violacée), par l'orcéine acide et le bleu polychrome.

— teinte jaune (au lieu de rouge), par le réactif de van Gieson.

Les néoformations ont une disposition fasciculée : les cellules et les éléments intercellulaires se groupent dans un même sens et croisent d'autres faisceaux de directions différentes.

Nous étudierons, successivement, la trame intercellulaire, les cellules et les vaisseaux.

a) *La trame intercellulaire* :

Elle est inégalement développée d'un point à l'autre de la lésion ; elle est apparente ou réduite par rapport au nombre des cellules, formée de faisceaux conjonctifs épais ou de fibrilles minces. Certains auteurs, comme Beek, Scolari, Casazza, ont noté, dans des points très fournis en cellules,

l'existence de fibres argentophiles. Ainsi, suivant l'abondance variable des cellules par rapport à la trame intercellulaire, on a l'aspect de fibrome ou de sarcome.

b) *Les cellules* :

Elles sont orientées par traînées et ressemblent aux éléments de la lignée des cellules fixes du tissu conjonctif. Elles sont fusiformes, peu polymorphes en général, ou amincies par compression entre des formations de la trame intercellulaire. Elles possèdent un cytoplasme abondant, finement granuleux et un gros noyau, allongé, clair avec une membrane nucléaire basophile, une chromatine poussiéreuse peu dense à fin réseau et un ou deux nucléoles.

Mais, à côté, en d'autres points de la lésion, existent des cellules plus atypiques, ovalaires, globuleuses, beaucoup plus grosses et dont le noyau est basophile avec une chromatine finement spongieuse.

Des cellules géantes authentiques à nombreux noyaux, peuvent exister aussi et la monstruosité cellulaire se marque par la variabilité de taille, d'aspect, de forme et de colorabilité des cellules.

Quant à la multiplication cellulaire, Darier la dit abondante, alors que Willis et Senear la jugent rare et même nulle. Dans les régions où le type fibromateux domine, le stroma l'emporte sur les cellules ; celles-ci sont moins grosses, le protoplasma en est réduit et le noyau plus petit et plus foncé. Le tissu élastique existe toujours, bien que dissocié ; il fait complètement défaut dans les régions sarcomateuses.

c) *Les vaisseaux* :

Ils sont assez nombreux au sein des tumeurs, mais l'opinion des auteurs est très partagée sur leur compte :

« Ils sont lacunaires, limités par les cellules mêmes de la tumeur, sans gaine conjonctive ni élastique. » (Darier.)

« Lacunes vasculaires avec, autour, des formations conjonctives peu épaisses mais nettes, d'où partent des prolongements s'irradiant des tumeurs. » (Favre et Josserand.)

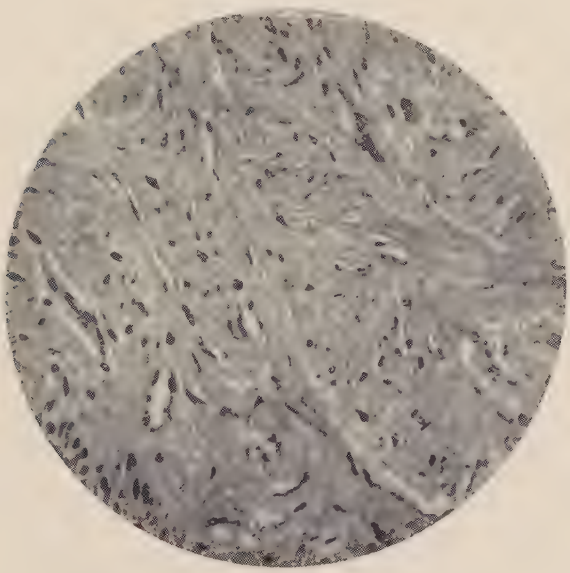
« Certains vaisseaux n'ont pas d'endothélium propre, d'autres ont des parois normales, parfois même proliférée. » (Woringer.)

« Vaisseaux à parois épaisses et même sclérosées. » (Margarot.)

« Il existe des proliférations endo-vasculaires oblitérant plus ou moins la lumière des vaisseaux. » (Scolari.)

COUPE HISTOLOGIQUE

— Faible grossissement —



— Même coupe - fort grossissement —

« Formations vasculaires développées telles qu'on a pu parler d'angiofibrome ou d'angiosarcome. » (Pinetti.)

« Les tumeurs peuvent présenter des zones de nécrose dépendant de cause vasculaire. » (Kiess).

En somme, vaisseaux d'un polymorphisme extrême, entièrement intégrés au processus pathologique.

Transformation myxomateuse des tumeurs :

Elle se produit quelquefois et intéresse des zones plus ou moins étendues. La trame cellulo-conjonctive se trouve dissociée par une substance intersticielle amorphe qui a les réactions tinctoriales du mucus, comme dans le myxome vrai (Kuznitzky, Hoffmann).

En résumé :

L'ensemble de la tumeur n'est pas encapsulé.

Du côté épidermique, elle arrive jusqu'à son contact et amène l'atrophie du dessin papillaire et du revêtement malpighien qui résiste sous forme d'une bande rectiligne.

Du côté hypodermique, la tumeur dissocie les lobules adipeux, les glandes sudoripares, les vaisseaux, mais, en général, l'hypoderme n'est pas dépassé et la tumeur n'adhère pas aux plans profonds (aponévroses et muscles).

En étudiant en divers points les tumeurs, on a quelquefois constaté que les plus anciennes avaient un aspect fibreux et les plus récentes un aspect cellulaire. Y aurait-il évolution ?

Si l'on se rapporte, maintenant, aux deux observations de M. Le Coulant, on remarque que les deux biopsies donnent bien l'aspect précédemment décrit du dermatofibrome :

Obs. n° 1 : N... Yvette (7 mois).

Allongement des papilles et des bourgeons interpapillaires, nombreux fibroblastes, faisceaux denses et tourbillonnants gros noyaux teintés par l'hématéine, absence de fibres élastiques, vaisseaux à lumière réduite.

Obs. n° II : S... Gabrielle (35 ans).

Nombreuses cellules à gros noyau pâle et nucléolée ; vaisseaux lacunaires.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL CLINIQUE

Il est souvent très difficile de faire le diagnostic différentiel clinique, à la période initiale comme à la période des tumeurs.

I. *Plaque fibreuse au début.* — Le dermatofibrosarcome peut se présenter, alors, comme :

a) La sclérodermie en plaque : qui est caractérisée par l'épaississement mal limité de la peau avec induration du tissu cellulaire sous-cutané et parfois des plans profonds ; mais il n'y a pas de nodules vrais.

b) Le fibrome en pastille de Civatte : lésion minime, dure, superficielle, ayant peu d'évolution.

c) La chéloïde : tumeur cutanée se présentant sous forme d'un bourrelet allongé, muni de prolongements, ressemblant plus ou moins à une cicatrice hypertrophique. Elle a en commun avec le fibrosarcome, sa tendance marquée à la récidive après ablation.

II. *A la période d'état.* — Toutes les tumeurs de la peau s'imposent comme diagnostic différentiel, et, en particulier :

a) Le mycosis fongoïde au dernier stade.
b) Les kystes sébacés.
c) Les lipomes.
d) Les myomes cutanés, de la grosseur des noisettes ou des amandes, mais douloureux à la pression.
e) La polyfibromatose neuro-cutanée de Recklinghausen.
f) Le sarcome cutané fuso-cellulaire.
g) Le lymphosarcome cutané primitif.
h) La sarcomatose de Perrin, etc...

III. *Enfin, si le fibrosarcome est ulcéré,* on pensera aux affections suivantes :

a) Le chancre syphilitique.
b) Les gommes syphilitiques, tuberculeuses ou mycosiques.
c) L'épithélioma baso-cellulaire ulcéré.
d) Les métastases cutanées des cancers profonds.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL HISTOLOGIQUE

Le diagnostic différentiel clinique étant mal aisé, c'est à l'histologie qu'on aura recours pour établir le diagnostic positif. On retrouvera les caractères antérieurement décrits dans le chapitre de l'anatomie pathologique; ainsi diffèreront:

a) Le fibrome en pastille de Civatte, par l'absence de l'abondance des cellules, des lacunes vasculaires et des cellules monstrueuses.

b) Les myomes cutanés par leurs caractères tinctoriaux.

TRAITEMENT

Les tumeurs résistent à tous les traitements locaux, même à la radiothérapie, et se reforment avec rapidité lors d'une ablation partielle.

Le traitement de choix est la chirurgie, mais à condition de faire une exérèse complète, non seulement de la tumeur, mais surtout de sa plaque génératrice ; l'idéal serait d'opérer à la phase primaire d'évolution, mais les malades viennent rarement consulter à cette période. Exérèse donc complète mais large, dépassant, amplement, les limites des lésions, en peau saine.

La seule contre-indication de la chirurgie est la très grande extension du processus : il en résulterait un délabrement trop important.

On peut adjoindre à cette thérapeutique, la radiothérapie et la radiumthérapie, qui, employées isolément exposent à des récidives constantes.

Ravaut, met en valeur ses excellents résultats obtenus par l'électrocoagulation large et profonde pour trois cas de dermatofibrome. Milian et Périn, Touraine et Aubrun préconisent cette méthode.

Quant à l'électrolyse, elle n' a enregistré que des échecs.

Le Dr Dabadie avait indiqué, pour traiter la petite malade de sept mois (obs. nº 1) l'emploi de l'exérèse pour les nodules de faible volume et l'électrocoagulation pour ceux de forte taille.

OPINIONS DES AUTEURS SUR LE DERMATOFIBROME PROGRESSIF ET RÉCIDIVANT DE DARIER ET FERRAND

Pour Bezcecny, les tumeurs n'avaient aucune malignité, et leur récidive était semblable à celle des chéloïdes : il était revenu au qualificatif de Hoffmann : « Dermatofibromatosis protuberans et progrediens ». Mais, depuis, Bezcecny et Sutter ont observé des évolutions sarcomateuses mortelles de ces tumeurs.

Favre et Josserand adoptent la manière de voir de Darier et Civatte :

« Ces tumeurs ne sont pas des fibromes, car leur architecture diffère de celle des fibromes en pastille de Civatte et des histiocytomes de Woringer.

» Ces tumeurs ne sont pas non plus, un mélange de fibrome et de sarcome ou un noyau sarcomateux contenu par une réaction fibreuse (Scomazzoni).

» On doit les considérer comme des sarcomes de faible malignité à évolution fibroblastique. L'histologie est souvent insuffisante pour poser un criter de malignité ; seule la clinique tranchera. »

Mosto prétend que l'origine des tumeurs est ectodermique et les appelle : « dermatoneuromes ». Il nie leur malignité. Darier, Scolari, Casazza, réfutent ses théories.

Roussy rattache sa lésion à celles de Darier : « Notre tumeur rentre dans le cadre des dermatofibromes. Histologiquement et encore cliniquement, par certains caractères, elle tient plus du sarcome que du fibrome, et, cependant, cliniquement, et même histologiquement, elle est loin du sarcome habituellement rencontré. »

Roussy croit à un début périosté.

CONCLUSIONS

Le dermatofibrome progressif et récidivant de Darier et Ferrand peut apparaître à toutes les périodes de la vie. Le maximum de fréquence semble, cependant, s'observer entre 30 et 50 ans.

Il n'est pas héréditaire.

Ses caractères évolutifs sont très particuliers et comprennent deux stades :

— stade de plaque fibreuse simple ;

— stade des tumeurs.

Son évolution est longue, sans tendance à la guérison spontanée.

Il récidive facilement après exérèse.

On constate rarement des généralisations ou des métastases viscérales. Mais l'évolution progressive, sa récidive habituelle *in situ*, lui confèrent, cependant, un certain degré de malignité locale.

Son histologie, très spéciale, est celle d'un fibrome, qui, par place, peut reproduire l'aspect d'un sarcome fasciculé.

En somme : tumeur ambiguë, relativement rare, tenant du fibrome ses caractères de bénignité générale, et, du sarcome, sa grande malignité locale et ses récidives après traitement.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Bordeaux le 7 décembre 1949
Pour le Doyen :
L'Assesseur,
L. CHELLE.

Vu, bon à imprimer :
Le Président,
JOULIA.

Vu et permis d'imprimer
Bordeaux, le 9 décembre 1949.
Le Recteur,
A. MARCHAUD.

BIBLIOGRAPHIE

1909

Artz. — *Arch. f. Derm. u. Syph.*, 115, 18.

Coenen. — « Granulationsgeschwulste und Sarkome », *Bruns Beitrage zur Klinische Chirurgie*, t. 63, p. 340.

1921

Kuznitzky et Grabisch. — « Fibrosarcome du thorax », *Arch. f. Derm. u. Syph.*, 131, nº 2, p. 24.

1922

Lutz. — *Schweiz. Med. Wschr.*, 22.

Weidmann. — « Fibrosarcoma of the thigh », *Arch. o. derm. a. syph.*, V, 421.

1923

Cailliau et Rabut — « Fibrome de la paroi abdomin. », *Bull. Soc. Fr. Derm.*, 8 nov. 1923, p. 393.

Fuchs. — *Zentralbl. f. Hautkr.*, 7, S, 305.

Jodassohn. — *Zentralbl. f. Hautkr.*, 7, S., 305.

1924

Darier et Ferrand. — « Dermatofibromes progressifs et récidivants », *Ann. Derm.*, p. 545-562 et *Soc. Fr. Derm*, févr. 1924.

1925

Hoffmann. — « Ueber das Knoll. Bende Fibrosarkom der Haut. », *Dermat. Zeits.*, t. 43, p. 1.

1926

Darier. — « Un nouveau cas de fibrosarcome de la peau opéré et guéri », *Soc. de derm. et syphil.*, janv. 1926.

Hertzler. — « Fibrosarcomatous tumors of the skin of the trunk », *Ann. of surgery*, LXXXIV, 489.

Milian et Périn. — « Fibrosarcome au début de la région malléolaire interne », *Soc. de derm. R. S.*, 18 nov. 1926.

1928

Kiess. — « Ein neuer Fall von Dermato Fibrome progressif », *Dermat. Wochensch.*, t. 86, p. 1.

Senear, Andrews, Willis. — « Progressive and recurrent fibrosarcoma », *Arch. of derm. a. syph.*, XVII, p. 821-832.

Seminario et Pessano. — *Revista de la assoc. de derm.*, 1927-1928.

Sezary, Gallérand, Worms. — « Sarcome cutané de l'avant-bras développé sur une cicatrice », *Bull. Soc. Fr. Derm.*, p. 115.

Volk. — *Dermat. Woch.*, t. LXXXVII.

Willis. — « Recurrent fibromatous tumors of the skin », *Ann. of Surgery*, LXXXVII, p. 945.

1929

Mosto. — « Dermatoneuromes », *Ann. de derm.*, p. 845.

Darier. — « Les fibr. sarc. sont-ils des dermatoneuromes ? », *Ann. de derm.*, p. 852.

Lapa. — « Dermatofibromes progressivos e recidivantes », *Lisboa Medica*, VI, nº 6, p. 355.

Nicolau. — *Derm. Woch.*, LXXXIX, 1342.

Roussy et Huguenin. — « Fibrosarcome de l'épaule ou fibrome envahissant », *Bull. ass. fr. pour ét. du cancer*, p. 474.

Usher. — « Progressive and recurrent dermatofibrosarcoma », *Britis. Journ. of Derm.*, XLI, p. 363.

1930

Bezcecny. — « Dermatofibromatosis protuberans et progrediens », *Arch. f. Derm.*, 162, p. 782.

Boisson. — *Contrib. à l'ét. des dermatofibr.*, thèse Toulouse, 1930-1931.

Chatellier. — « Trois nouveaux cas de dermatofibrome tubéreux de la peau », *Bull. ass. fr. derm.*, p. 608.

Lévi. — « Sopra I caso de fibrosarcoma primitivo della cute del pene », *Giorn. ital. di derm.*, p. 1559.

Scolari. — « Del fibrosarcoma cutaneo », *Giorn. ital. di derm.*, 71, p. 153.

1931

Bruck. — « Zur Frage der Fibrosarcoma der Haut », *Arch. f. Derm.*, 165, p. 797.

Margarot, Plagniol et Guibert. — « Derm. fibr. pr. et rec. de la paroi abdominale », *Bull. Soc. Fr. Derm.*, p. 1156.

1932

Pinetti. — « Su di I caso di derm. f. progr. recid. di Darier a sede a struttura istologica non comune », *Gior. ital. di derm.*, 73, p. 811.

1933

Pollak. — « Dermatofibromatosis », *Geska derm.*, 14, 157.

Touraine et Aubrun. — « Fibrome tubéreux de la peau de l'abdomen », *Bull. Soc. fr. derm.*, p. 1689-1690.

1934

Bezcecny. — « Métastase pulm. d'un dermatofibrome protubérant », *Arch. f. derm.*, 169, p. 347.

Botto-Micca. — « Dermatofibrome progressif », *Riforma med.*, 50, p. 453.

Holtkmeier. — « Dermatofibrosarcome protubér. », *Arch. f. derm.*, 170, p. 325.

Mac Master. — « Sarcomatoïd fibroma of the skin », *Ann. of surgery*, 34, p. 338-345.

Sutter. — « Fibrosarc. cutané récurrent de la région claviculaire gauche », *Bol. liga contra el cancer*, 9, p. 48-58.

1935

Fessler. — « Dermat. fibr. protub. d'Hoffmann », *Derm. Ztsch.*, 72, p. 221-226.

Sciacchitano. — « Fibrosarcome cutané avec métastases pulmonaires », *Tumori*, 9, p. 427.

1936

Favre et Josserand. — « Fibrosarcomes de la peau », *Nlle prat. derm.*, VI, 823.

Gom. Camejo. — « Fibrosarcome cutané de l'extrémité inférieure », *Bol. liga contra el cancer*, II, p. 224-229.

Nastase et Ionescu. — « Fibrosarcome à cellules atypiques », *Bull. soc. fr. derm.*, 43, p. 1529-1536.

Ruiter. — « Fibrosarc. cutanés prog. et récid. », *Acta derm. ven.*, 17, 162.

Woringer. — « Derm. fibr. progr. et récidiv. », *Nlle prat. derm.*, VI, 573.

1937

Quero. — « Dermatofibromas recid. y progres. di Darier y Ferrand », *Vida nueva*, 39, p. 309-317.

1938

Beek. — « Zur Kenntnis der Derm. fi. prot. », *Arch. f. derm.*, 178, p. 260.

Deprecq. — *Contrib. à l'ét. de la pellagre*, thèse Bordeaux, 1938.

Yamasaki. — « Dermatofibrosarcoma protuber. », *Jap. J. derm. et uro.*, 43-44.

1939

Alkiewicz et Suwalski. — « Sur les rapports entre l'histiocytome et le D. F. de Darier », *Rev. fr. de derm. et v.*, 15, nº 5, p. 195-210.

Binkley. — « Dermatofibrome protuberans », *Arch. f. derm.*, 40, p. 578-579.

1942

Figueras. — « Fibrosarc. de la peau métastat. et récidivant », *Bol. liga contra el canc.*, 17, p. 289-297.

1943

Peris et O. de Laosa. — « Derm. f. prog. et rec. de Darier », *Vida nueva*, 52, p. 237-243.

Senra. — « Derm. f. prog. et rec. de Darier », *Actas derm. sif.*, 34, p. 251.

1945

Horta et Junqueria. — « Derm. prog. et récid. localisé à I cicatrice chir. de la poitrine », *Rev. de Ginec. ost.*, I, p. 36-42.

1946

Michaud. — « Dermatof. de Darier et Ferrand », *Laval Méd.*, II, 279-282.

Neidelman. — « Fibrosarcoma protuberans arising on old burn scar. », *Ann. of Surgery*, 123, p. 311-314.

1949

Woringer, Alt, Erb. — « Derm. fibrome progr. et récid. de Darier et Ferrand, » *Bull. soc. fr. derm. et syph.*, janv.-fév., 1949.